Casuistischer Beitrag

zur

Chorea Huntington's.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

der

Friedrich-Alexanders-Universität zu Erlangen

vorgelegt von

Valentin Faltlhauser.

aus Wiesenfelden.

Tag der mündlichen Prüfung: 24. Juli 1906.

Erlangen 1906.

Druck der Universitäts-Buchdruckerei von E. Th. Jacob.

5

Gedruckt mit Genehmigung der hohen medizinischen Fakultät der Universität Erlangen.

Dekan: Herr Professor Hofrat Dr. Oeller.
Referent: Herr Professor Dr. Specht.

In seiner im Jahre 1898 im Archiv für Psychiatrie erschienenen Arbeit »Über die Lehre vom Wesen der Huntington'schen Chorea« kommt Faklam zu dem Schlusse, dass »hinsichtlich der Klassifikation der verschiedenen Choreaformen bei den Autoren eine grosse Meinungsverschiedenheit besteht. Nicht nur dass Vieles, was überhaupt den Namen »Chorea« trägt mit einander verwechselt worden ist, gibt es auch innerhalb der einzelnen Gruppen der verschiedenen Choreaformen noch vielfach von einander abweichende Anschauungen über Aetiologie, Symptomatologie und Wesen der Krankheit. So gehen auch die Ansichten über das Wesen der sogenannten Huntington'schen Chorea bis in die neueste Zeit hinein bei den verschiedenen Forschern auseinander«. In den letzten 8 Jahren ist nun die Literatur über die Chorea chronica progressiva Huntingtonii wieder um ein recht Beträchtliches angewachsen. Mir waren allein an 50 Arbeiten zu diesem Thema zugänglich; ich bin mir jedoch wohl bewusst, dass mir damit nur ein Teil aller neueren Forschungen zu dieser Frage bekannt geworden ist. Trotz dieser Fülle des Materials ist die Klärung der strittigen Frage kaum um einen Schritt vorgerückt, indem auch heute noch die weitgehendsten Verschiedenheiten bezüglich der Anschauungen über das Wesen der Huntington'schen Chorea herrschen. Früher segelten unter dem Namen, »Veitstanz« alle möglichen Krankheitsbilder, die absolut

nichts mit einander gemein hatten. Ich verweise in dieser Beziehung auf die Arbeit Schinkes aus der psychiatrischen Klinik der Universität Kiel, der eine zusammenfassende Schilderung dieser Verhältnisse gegeben hat. Ich will hier als in den Rahmen dieser Arbeit gehörig nur erwähnen, dass es zuerst Sydenham war, der es unternahm, die »Chorea minor« aus dem allgemeinen Sammeltopf herauszuheben und scharf abzugrenzen. Im Jahre 1872 erschien dann die Arbeit George Huntingtons, der eine ganz neue Form der Chorea beschrieb, deren Hauptcharakteristika sich dahin zusammenfassen lassen, 1) dass sie erblich ist, 2) progressiv ist und meist zu Geistesstörungen führt und 3) nie in der Jugend, sondern meist zwischen 30. und 40. Lebensjahr, selten später, beginnt. Zwischen diesen beiden Krankheitsbildern entstanden nun weiterhin die verschiedenartigsten Vergleiche. »Dies hat«, um zunächst wieder Faklam zu folgen, »im Laufe der Jahre zu zwei grundverschiedenen Ansichten geführt, die sich kurz dahin zusammenfassen lassen, dass die Einen in der Huntington'schen Chorea nur eine chronische Form der Chorea minor erblicken, während die Andern sie für eine Krankheit sui generis halten, die ausser den eigentümlichen, den Namen gebenden Zuckungen nichts mit der Sydenham'schen Chorea zu tun habe«.

Die Vertreter der ersten Ansicht sind nach Faklams Mitteilungen die weniger zahlreichen. Er nennt Charcot und seine Schule, die der Huntington'schen Chorea jede Selbständigkeit absprechen, dann weiterhin Jolly und Zinn. Auf die Anschauungen Jollys bezüglich der ätiologischen Stellung der Krankheit werden wir noch ausführlicher zurückkommen.

Zinn sagt wörtlich: »Wir halten zur Zeit mit Jolly an der Einteilung der Chorea in eine acute und chronische Form fest . . . . Zu der akuten Form ist die Chorea der Schwangeren zu zählen, wie wir andererseits die hereditäre, nach ihrem ersten Bearbeiter auch sog. Huntington'sche Chorea, solange nicht nachgewiesen ist, dass sie eine eigene Krankheit sei, ihrem gewöhnlichen Verlauf nach zu der chronischen Form rechnen müssen, indem wir der erblichen Anlage hier dieselbe Rolle zuschreiben, wie dem hereditären Faktor für die Nerven- und Geisteskrankheiten überhaupt. Es entspricht demnach die Zusammenfassung dessen, was wir heute noch unter Chorea verstehen müssen, solange nicht die Verschiedenheit der Krankheitsprozesse oder etwa der krankmachenden Ursache nachgewiesen ist, unter der Annahme einer acuten und chronischen Form am meisten unseren heutigen Kenntnissen über die Pathologie der Chorea. Die Analogien zwischen beiden Formen sind sehr weitgehende, und die Unterschiede fast nur durch den zeitlichen Verlauf bedingt, sowohl rücksichtlich der somatischen Erscheinungen als auch in Bezug auf das psychische Verhalten.« Zahlreicher sind die Verfechter der anderen Ansicht, dass die Chorea chronica progressiva, wie sie Hoffmann zuerst genannt, nosologisch vollständige Selbständigkeit besitze. Dazu gehören vor allem Möbius, Hitzig, Faklam selbst und andere. Um zunächst die Möbius'sche Anschauung hier anzuführen, so spricht er sehr entschieden von der Sonderstellung der Chorea Huntingtons. Er versteht darunter eine chronische Krankheit, die Erwachsene befällt, immer eine Reihe von Jahren dauert, deren Symptome Choreabewegungen einer-

seits, seelische Störungen, die mit Verblödung endigen, andererseits sind, deren Ursache wohl immer erbliche Entartung, oft gleichartige Vererbung ist. Diese ziemlich seltene »Neurose« hat mit der Chorea Sydenhams nichts zu schaffen, wenn man ihr auch wie die Dinge einmal liegen, den Namen Chorea nicht mehr nehmen kann. Faklam zieht am Schlusse seiner eingehenden Arbeit die Folgerung, »dass die Huntington'sche Chorea in klinischer und anatomischer Hinsicht durch ganz charakteristische Merkmale gekennzeichnet ist, die wohl geeignet sind, ihr eine Sonderstellung unter den Choreen zu geben.« Als besonders unterscheidende Merkmale von der Sydenham'schen Form führt er auf: 1) dass die Huntington'sche Chorea vorwiegend Erwachsene befällt, 2) sich in der Regel auf erblicher Basis entwickelt, 3) stets eine chronische Krankheit ist, die progressiv verläuft und unheilbar ist, 4) dass die psychischen Störungen der Huntingtonschen Chorea einen ausgesprochenen chronischen Charakter mit degenerativer Tendenz zeigen. Nach Faklam geht der alte Streit lebhaft weiter. Während Jolly auf seiner alten Ansicht beharrt, dass allenfalls infektiöse Einflüsse in Betracht kommen können, dass »die erbliche Übertragung kein Hindernis für eine derartige Annahme sei, da man sich ebenso gut vorstellen könne, dass die Disposition des Nervensystems übertragen wird, in einem gewissen Lebensalter seine Widerstandskraft gegen eine bestimmte Art der Infektion einzubüssen, als man sich die Übertragung der Disposition zur anatomischen Degeneration des Gehirns in irgend einer Lebensperiode denken könne«, steht namentlich Wollenberg in seiner Monographie der Huntington'schen Chorea in Nothnagels Spe-

zieller Pathologie und Theraphie auf dem diametral entgegengesetzten Standpunkt, dass bei der degenerativen Chorea infektiösen Prozesse ätiologisch überhaupt nicht in Frage kommen. Er gibt lediglich eine äussere Ähnlichkeit zu, hervorgerufen durch das gemeinsame Symptom der »choreatischen« Bewegungen, während im übrigen eine »wesentliche innere Verschiedenheit beider Krankheiten« bestehe. Er geht sogar so weit, dass er mit Jendrassik für die Chorea Huntington »ein Zusammenfassen mit anderen familiären Erkrankungen, wie Dystrophien, Paralysis spastica vorschlägt, unter denen sie dann die familiäre Degeneration mit choreatischem Typus repräsentieren würde«. Auch in den letzten Jahren hält die Mehrzahl der Bearbeiter dieses Themas an der Anschauung fest, dass die Chorea hereditaria progressiva eine Erkrankung sui generis ist. Ich will aus der Zahl der mir bekannt gewordenen Veröffentlichungen hier nur Mansfeld, Herringham, Riesmann, Mayer, Hallock, Harmon Smith, Schultze, Elliassow, Stier und in allerneuester Zeit Weyrauch und Liebers anführen. Am entschiedensten sprechen dies vielleicht Hallock und Stier aus. Ersterer hält die Unterschiede zwischen Sydenham'scher und Huntington'scher Chorea für fundamental. Letzterer meint, dass das Studium der in der Literatur bekannt gewordenen Fälle uns gelehrt habe, dass trotz Charcot es wohl einem Zweifel nicht mehr unterliegen könne, dass wir in dieser chronischen progressiven hereditären Chorea eine selbstständige Krankheit vor uns haben, die wohl manche äusserliche Ähnlichkeit mit der Sydenham'schen Chorea minor aufweist, im Grunde aber doch mehr ist, als eine

blosse Variation dieser letzteren Krankheit. Nach seiner Ansicht dürfte die Forterbung einer Entwicklungsanomalie des Gehirns von selbst als Grund erscheinen für die oft gleichartige Forterbung der Krankheit auf Kind und Kindeskind, ähnlich wie andere Degenerationszeichen sich forterben. Viel weniger zahlreich sind die Vertreter der anderen Richtung. In dem mir zu Gebote stehenden Material habe ich nur folgende Autoren finden können: Sikora und Debuck. Debuck vermutet im Anschlusse an einen Fall, in dem die erbliche Belastung fehlte, dass derartige Fälle das Mittelglied darstellen können zwischen den akuten und typisch degenerativen Formen. An dieser Stelle möchte ich es auch nicht unterlassen, darauf hinzuweisen, dass es jetzt wohl so ziemlich allgemein anerkannt ist, dass an Stelle einer gleichartigen Heredität auch eine »allgemein nervöse Belastung«, eine »polymorphe Heredität« (Wollenberg) treten kann. Ausser den schon in der Faklam'schen Arbeit erwähnten Autoren gehört hieher der Fall VIII. Faklam's selbst. Wollenberg sagt zu diesem Punkte: »Die . . . . . choreatische Belastung (hérédité similaire) kann nur ersetzt werden durch eine mehr allgemein nervöse Belastung (hérédité de transformation, polymorphe Heredität). Hier kommen neben der Epilepsie, besonders Degenerationszustände, wie Schwachsinnsformen, Paranoia, schwere Hysterie, in Frage. Auch Jolly betont vor allem den Einfluss der Epilepsie, und nennt des weiteren namentlich Hysterie und andere funktionelle Nervenkrankheiten, Auch in dem von Ladame 1900 mitgeteilten Fall war in der älteren Generation Epilepsie. Debuck meint, es beständen Beziehungen zwischen chron. Chorea und Spätepilepsie. Amdohr teilt die chronisch

progressive Form der Chorea ein in 1. Chorea chronica progressiva hereditaria mit gleichartiger Heredität und ohne gleichartige Heredität, 2. in Chorea chronica progressiva non hereditaria. Interessant ist der Fall Goldsteins aus der Ziehen'schen Beobachtung, bei dem Epilepsie mit Chorea Huntington verbunden war. Ausserdem war der Bruder des Vaters epileptisch. Weiterhin will ich hier noch erwähnen Müller Leo, Schinke, Weyrauch u. a. m. Hier möchte ich auch als vielleicht hierhergehörig einen zweifellosen Fall von Huntington'scher Chorea aus dem Krankenmaterial der Kreisirrenanstalt Erlangen anführen, der eine Frau betraf, deren Vater an Apoplexia cerebri verstorben ist. Auch einwandfreie Fälle von chron. progressiver Chorea ohne jegliche Heredität wurden schon mehrfach veröffentlicht. Hierher gehören die Fälle von Debuck, Amdohr, Elder, Liebers.

Ähnlich wie mit den ätiologischen Fragen geht es mit der klinischen Symptomatologie der Chorea Huntington. Auch hier herrschen teilweise noch die grössten Meinungsverschiedenheiten. Verschiedene Symptome wurden von einigen Autoren für wichtig, ja »besonders charakteristisch« gehalten, was andere nun wieder durchaus nicht bestätigen konnten. Unter den somatischen Symptomen ist es besonders die Frage, ob Willensimpulse imstande seien, die unwillkürlichen Bewegungen zu unterdrücken. Manche Autoren wollen in diesem Symptom ein wesentliches Unterscheidungsmerkmal zwischen Huntington'scher und Sydenham'scher Form erblicken. So traten nach Faklam für die Ansicht, dass Einfluss des Willens hemmend auf die unwillkürlichen Zuckungen wirken, Ewald, Lannois, Seé, Hoffmann, Huber, Peretti,

Kornilow, Eichhorst ein. Von anderer Seite, namtlich von Charcot, wurde dies bestritten. Auch Faklam konnte sich bei genauer Durchsicht der Literatur nicht von der Stichhaltigkeit dieses Merkmals überzeugen und fand bei seinen eigenen Fällen, dass intendierte Bewegungen die Zuckungen steigern. Er versteht unter intendierten Bewegungen allerdings nur die Ausführung solcher aufgetragener Akte, welche der Kranke für gewöhnlich nicht zu machen pflegt. Wollenberg sagt dazu: Es »wird fast von allen Autoren hervorgehoben, dass die Bewegungen der degenerativen Chorea zwar ebenso wie diejenigen der infektiösen Form unter dem Einflusse psychischer Erregungen zunehmen, dass sie aber bei Ausführung von gewollten Bewegungen nachlassen, beziehungsweise vollkommen aufhören.« Er glaubt die Richtigkeit dieses Satzes wäre nicht zu bezweifeln, »aber nur soweit es sich um noch nicht sehr vorgeschrittene Fälle handelt. Hier kann man in der Tat die Wahrnehmung machen, dass die Kranken zwar selber eine abnorm lange Zeit brauchen, bis sie eine aufgetragene Bewegung beginnen, dass ihre Ausführung aber, wenn sie keine zu lange Konzentration erfordert, ohne erhebliche Störung von statten geht, dabei nehmen die Zuckungen in den nicht beteiligten Muskelgebieten jedoch oft gleichzeitig erheblich zu und treten nach Ausführung der Bewegung nicht selten auch in der für diese in Anspruch genommen gewesenen Muskulatur um so lebhafter auf. Bei dem weiteren Fortschreiten des Leidens geht dieser Einfluss des Willens mehr und mehr verloren. Er ist aber überhaupt keineswegs in allen Fällen vorhanden und fehlt andererseits auch bei der infektiösen Chorea nicht immer!«

Jolly kommt zu ähnlichen Resultaten. Auch er findet, dass durch intendierte Bewegungen die choreatischen Zuckungen verstärkt werden und dass die Assoziation der ersteren durch letztere gestört wird. Namentlich gemütliche Erregungen führten eine erhebliche Steigerung herbei, während andererseits ruhige Gemütsverfassung ganz komplizierte Bewegungen zuliesse. In dieser zeitweise eintretenden Beherrschbarkeit liege ein gewisser Gegensatz zu der Chorea minor. Jolly glaubt diesen Umstand genügend erklärt durch die Aneignung einer grösseren Übung von seite der Kranken bei der chronischen Form. Goldstein's Kranke konnte Bewegungen durch Intention abschwächen. Im Falle Meyer's verstärkten sich die Bewegungen beträchtlich, sobald sich der Kranke beobachtet wusste. Bei jeder aktiven Bewegung traten in der gesammten nicht willkürlich innervierten Muskulatur Verstärkung der Zuckungen ein, aber auch im wirklich bewegten Gliede hörten sie nicht vollständig auf, wenn sie auch seltener und schwächer wurden. Meyer kommt zu dem Schlusse, dass die unwillkürlichen Bewegungen in den zur Ausführung der Willkürbewegung innervierten Muskelgebieten nachlassen, die Bewegungen der übrigen Muskulatur dagegen gewöhnlich eine Steigerung erfahren. Keraval und Raviat konnten keinen beruhigenden Einfluss der Willensimpulse auf die Bewegungen nachweisen. Auch Ladame kann nicht anerkennen, dass die unwillkürlichen Bewegungen durch gewollte Bewegungen eine Beeinflussung im Sinne einer zeitweiligen Unterdrückung erfahren. Er legt diesem Symptom keinerlei diagnostischen Wert bei. Im Falle Frank's hinwiederum liessen sich »durch

den Willen und bei intendierten Bewegungen« die Zuckungen unterdrücken. Westphal berichtete auf der 75. ordentlichen Generalversammlung des psychiatrischen Vereins der Rheinprovinz in Bonn über eine Patientin, bei der bei intendierten Bewegungen in den auffallend steif dem Ziele genährten Händen und Armen ein Tremor auftrat, der sehr an Intentionstremor bei multipler Sklerose erinnert. Er glaubte dies z. T. auf das Auftreten und Wiedernachlassen willkürlicher Muskelspannungen zurückführen zu müssen, durch welche die Patientin die sich schon subjektiv bemerkbar machende Incoordination der Bewegungen zu bekämpfen suchte. Stier kommt in der Zusammenfassung seiner Resultate zu dem Schlusse, dass seinen pathologisch-anatomischen Befunden, wahrscheinlich die Tatsache entspreche, das »die charakteristischen unwillkürlichen coordinierten Bewegungen meist bis zum Schlusse durch den Willen gehemmt und reguliert werden können.« Weyrauch kann dagegen an der Hand seiner im Vorjahre veröffentlichten Fälle sich nicht überzeugen, dass gewollte Bewegungen hemmend auf die choreatischen Zuckungen wirken. Zu fast gleicher Zeit hat Ruppel einen Fall veröffentlicht, der das Merkwürdige bot, dass periodische Schwankungen in der Intensität der unwillkürlichen Zuckungen eintraten, so zwar, dass sie einmal längere Zeit fast ganz fehlten, sich dann im weiteren Verlauf wenigstens für Monate so besserten, dass Patient mit $33^1/_3$ Prozent seiner früheren Arbeitsfähigkeit entlassen werden konnte.

Auch über ein anderes somat. Symptom: das Nachlassen der choreatischen Zuckungen während des Schlafes herrschen auseinandergehende Ansichten. Bei

den meisten Autoren scheint dies als konstantes Symptom angenommen zu werden. Faklam meint, dass bei einzelnen gegenteiligen Beobachtungen nicht genügend Rücksicht auf die Tiefe des Schlafes genommen worden sei. Doch sind auch nach Faklam's Arbeit eine Reihe von Fällen beschrieben worden, bei denen ein Sistieren der unwillkürlichen Zuckungen nicht eintrat, so von Meyer, Keraval und Raviat, Kurt Frank, Schinke.

Was die Seite der psychischen Störungen anlangt, so möchte ich hier vor allem die Demenz herausgreifen, die bis jetzt für Huntington'sche Chorea besonders charakteristisch gehalten wurde. Phelps und nach ihm Frank Hallock gingen sogar soweit, dass sie behaupteten, dass bei Huntington'scher Chorea im Verhältnis zur Demenz die Chorea selbst nur sekundäre Bedeutung habe. Deshalb wäre die Huntington'sche Form der Chorea besser »Dementia choreica« zu benennen und sie in einer Gruppe mit der Dementia paralytica und der Dementia senilis zu bringen. Auch Wollenberg ist der Ansicht, dass die für degenerative Chorea charakteristische intellektuelle Verblödung in progredientem Verlauf bis zum tiefsten Blödsinn führen kann. Es erscheint Wollenberg zweifelhaft, ob diese Störung dauernd fehlen kann, obwohl einige Mitteilungen dafür sprechen. Etwas weniger radikal in seinen Anschauungen ist Jolly, der sich dahin ausspricht, dass wohl »in der Regel eine im Laufe der Jahre langsam fortschreitende Abnahme der Intelligenz beobachtet wird, dass jedoch andere Kranke in intellektueller Beziehung verhältnismässig intakt bleiben.« Manche, namentlich neuere, Autoren behaupten nun, dass sie bei ihren Fällen gar keine

Abnahme der Intelligenz beobachten konnten. So z. B. konnte Olgskji bei seinem Patienten auch bei sehr langer Dauer der Krankheit eine Abschwächung der Intelligenz nicht konstatieren. Auch im Falle Löwenfeld's tritt selbst nach Dezennien keine Intelligenzschädigung ein. Er glaubt als nicht unbegründet annehmen zu dürfen, dass diese Tatsache darauf zurückzuführen sei, »dass in den Fällen, in welchen die erblich übertragene choreatische Disposition (wie sie in seinem Fall) latent bleibt, dieselbe nur in geringem Masse entwickelt sein kann und bei weiterer latenter Übertragung noch mehr abgeschwächt wird. Von anderen Autoren, die Fälle mit nur geringen oder gar keinen Intelligenzstörungen beobachtet, will ich hier noch Ewald, Hoffmann, v. Sölder u. a. anführen. Nicht unerwähnt möchte ich hier lassen, dass Kattwinkel an der Hand von 3 an Huntington'scher Chorea erkrankten Pat. von Prof. Marie zu dem Ergebnis kommt, dass bei ihnen keine eigentliche Demenz d. h. grobe Intelligenzdefekte, Verblödung vorhanden war, sondern nur partielle Gedächtnisstörungen und hauptsächlich totaler Mangel an Aufmerksamkeit, wodurch Demenz vorgetäuscht wurde. In allerneuester Zeit ist Ruppelt in seiner 1905 in der Münchener medizinischen Wochenschrift erschienen Arbeit aus der Giessener psychiatrischen Universitätsklinik bei Würdigung seiner Fälle zu der Anschauung gelangt, dass »ein präjudizierendes künstliches Einschachteln der Symptome choreat. Geistesstörung in die Hungtington'sche und Sydenham'sche Form der Chorea wenigstens, was die Symptomatologie anlangt, auf die Dauer sich nicht wird durchführen lassen.« Er fand in seinen beiden Fällen, von

denen einer der Huntington'schen, der andere der Sytenham'schen Chorea angehörte, eine auffallende Ähnlichkeit der psychischen Symptome und meinte von den Sinnestäuschungen, die sich in beiden Fällen in frappant ähnlicher Weise beobachten liessen, es eigne ihnen vielleicht etwas Spezifisches.

Was die pathologisch-anatomische Grundlage betrifft, so fliessen in dieser Hinsicht die literarischen Veröffentlichungen viel spärlicher. Bis jetzt sind noch nicht allzu viele Fälle von chronischer Chorea auf die feineren anatomischen Veränderungen im Gehirn und Rückenmark untersucht worden, es sind der diesbezüglichen Arbeiten etwa 20. Die Resultate dieser Forschungen sind bis heute nicht eindeutig, teilweise nichtssagend und vermögen jedenfalls eine befriedigende Erklärung vom Wesen des Krankheitsbildes der Hunt. Chorea in keiner Weise zu geben. Es sind von den hieher gehörigen Arbeiten verschiedene Zusammenstellungen und kritische Betrachtungen gemacht worden, so von Oppenheim und Hoppe, Kronthal und Kalischer, Faklam, Stier, Schinke, Solmersitz. Die einzelnen Anschauungen in Kürze wiederzugeben soll Aufgabe des Folgenden sein. Bei der Darstellung der makroskopischen Veränderungen folge ich in der Hauptsache Schinke: »Es finden sich in vielen Fällen Veränderungen an den Meningen: Verwachsungen der Dura mit dem Schädel, oft auch mit der Pia, ferner Trübung, nicht selten Pachymeningitis haemorrhagica und Hydrops meningeus. Die Pia ist nicht selten verdickt, mit der Hirnsubstanz fest verwachsen, sodass sie nur mit Substanzverlust abziehbar ist. Die Gyri sind verschmälert, die Sulci vertieft. Im Rückenmark finden sich zu-

weilen subpiale Blutungen, das Mark zeigt auf dem Durchschnitt unregelmässige degenerierte Stellen.« Ungleich wichtiger, denn die makroskopischen Beobachtungen sind die mikroskopischen Untersuchungen. Ich will hier zunächst, die zusammenfassende Arbeit von Oppenheim und Hoppe anführen, welche auch die Arbeiten von Berkley, Golgi, Charcot, Klebs und Greppin berücksichtigt. Sie halten sich auf Grund ihrer Untersuchungen und der Befunde obiger Autoren für berechtigt, eine miliare disseminierte Encephalitis corticalis und subcorticalis (besonders der motor. Zone) als wesentlichsten Befund bei Chorea chron. progressiva hereditaria anzusehen, der vielleicht das Substrat bildet. Kronthal und Kalischer fanden Kernvermehrung und kleinzellige Infiltration der Hirnrinde, sowie Verdickung und Entartung der Gefässe derselben. Neben einer Atrophie der Hirnwindungen wies ihr zweiter Fall auch Verminderung der Tangentialfasern auf. Bei der Beurteilung der einzelnen Funde weisen die beiden Verfasser auf die Schwierigkeit hin, die sekundären Veränderungen von den primären und ursächlichen zu trennen. Ursache der choreat. Bewegungen scheint ihnen die Erkrankung der Hirnrinde zu sein, die in der Mehrzahl der Fälle als chronisch interstitielle Encephalitis zu fassen sei. Facklam, der in seiner Arbeit all' die vorausgegangenen Arbeiten berücksichtigt, sieht ebenfalls als ursächlichen Sitz der Chorea die Hirnrinde an; nach ihm sind es chronisch-encephalitische Prozesse, welche höchstwahrscheinlich als das anatomische Substrat der Krankheit angesehen werden müssen. Den Ausgangspunkt dieser Prozesse bilden die Gefässe, welche auch den meist vorhandenen hämorrhagischen Charakter

des Leidens bedingen. Die atrophischen Zustände der Hirnrinde sind Folgezustände. Lannois und Paviot beschrieben eine kleinzellige Infiltration in allen Schichten der Rinde, namentlich in der Schicht der grossen Pyramiden. Auch in der weissen Substanz fanden sie die kleinen, runden, fast nur aus einem grossen Kern bestehenden Zellen zeitweilig auch in den Lymphscheiden der Gefässe. Sie glauben nicht an eine Encephalitis, sondern an eine Wucherung der Neurogliazellen und finden darin das Wesentliche. Collins hinwiederum möchte in einer chronischen parenchymatösen Degeneration der Rinde mit sekundären und interstitiellen Gefässveränderungen unter besonderer Beteiligung der motorischen Region das Wesen der Erkrankung sehen. Entsprechend der starken Anteilnahme der motorischen Zentren sei auch die Degeneration der Pyramidenbahnen. Rispal hat parenchymatöse und interstitielle Veränderungen in den psychomotorischen Rindenzentren gefunden. Er glaubt in dieser Tatsache eine genügende Erklärung der motorischen und psychischen Störungen zu sehen. Kattwinkel fasst nach Übersicht über die Befunde anderer seine Ansicht dahin zusammen, dass es sich bei Chorea Huntington um eine diffuse Erkrankung der Hirnrinde handelt und zwar um eine Einwanderung von Leukocyten in die pericellulären Lymphräume, wodurch eine Kompression der Ganglienzellen stattfinde, die sekundär zur Atrophie der Hirnrinde führe. Ausgangspunkt in allen Teilen des Gehirns seien die Gefässe, deren Wände verändert seien, zunächst sei es die Adventitia, die durch Bindegewebsstränge verdickt ist, die vornehmlich konzentrisch das Lumen der Gefässe umgeben. Keraval und Raviat be-

schrieben Veränderungen der Gehirnrindennervenzellen. Innerhalb der ganzen Rinde namentlich aber in den rechten Zentralwindungen sahen sie im interstitiellen Gewebe und in den pericellulären Räumen zahlreiche kleine, runde Zellen mit grossen, oft fast nacktem Kern, vielfach in Gruppen zusammenliegend, stellenweise auch parallel den Wandungen der Capillaren angeordnet. Diese Zellen waren auch in der weissen Substanz und im Rückenmark in der Umgebung der kleinsten Nervenzellen, besonders in der Gegend der Clarke'schen Säulen. Ladame sieht das Wesentliche in seinem Falle sowie in einigen Fällen anderer Autoren in Asymmetrien und Anomalien der motorischen Grosshirnregion. Lannois, Paviot und Mouisset besprechen die Ansichten anderer, von denen die einen eine circumscripte, corticale und subcorticale Entzündung annehmen, die anderen einen von der Neuroglia ausgehenden Prozess. In ihrem eigenen Fall kommen sie zu dem Schlusse, dass die Rundzelleninfiltration, bezüglich deren Herkunft man streiten könne, am charakteristischsten sei. Stier meint in seiner Zusammenfassung, dass die eigentliche Erkrankung damit beginne, dass die Neuroglia in den motorischen Zentren zu wuchern anfange. Diese Wucherung erfolge entweder herdweise oder diffus und befalle im letzterem Falle vorwiegend die 2. und 3. Rindenschicht, das sind die Schichten der kleineren und mittleren Pyramidenzellen. Hand in Hand mit dieser Wucherung gehe fast stets eine Erkrankung der Gefässe, welche ihrerseits meist zu lymphoider Auswanderung in die perivasculären und pericellulären Räume, seltener zu richtigen Haemorrhagien führe. Fast immer erkrankten gleichzeitig die kleineren und

mittleren Ganglienzellen bis zu ihrem völligen Untergange, während die grossen Ganglienzellen der innersten Schichten, speziell die grossen Betz'schen Zellen so gut wie völlig unversehrt blieben. Bei längerem Bestande führe die diffuse Form der Erkrankung anatomisch meist zu einer Affektion der Hirnhäute und zum Schwund der Tangentialfasern im Gehirn und Rückenmark, sowie zur allgemeinen Atrophie des Gehirns. Nissl fand in einem von Kräpelin beobachteten Fall von Huntington's Chorea chronische Zellveränderungen, Gliawucherungen und Piaverdickungen, aber weder nennenswerte Gefässerkrankungen noch Faserschwund oder Rindenschrumpfung. Debuck findet auch, dass die histopathologischen Veränderungen bisher nicht einheitlich sind, teils einen encephalitischen, teils gliotischen, teils degenerativen Charakter tragen und somit wahrscheinlich verschiedener Ätiologie entsprechen.

Aus diesen verschiedenartigen Resultaten der pathologisch-anatomischen Forschung geht nun wohl zur Evidenz hervor, dass sie bis jetzt wenigstens nicht die klinische Symptomatologie der Huntington'schen Chorea und noch viel weniger deren ätiologische Frage zu erklären vermögen; wenn auch manche Forscher einzelne gemeinsame Befunde beobachtet haben wollen, so widersprechen doch gerade in wichtigen Punkten wieder so viele andere Autoren, dass eine zwingende Erklärung des Wesens der Krankheit keinesfalls gegeben ist.

Wir sehen somit, dass über das Wesen der Chorea chronic. Huntington's, über ihre ätiologischen Momente, ihre klinische Symptomatologie und selbst auch ihre pathologisch-anatomische Grundlage noch sehr viele

verschiedene Meinungen herrschen. Wenn ich mir auch sagen muss, dass ich zur Klärung all' der strittigen Fragen vielleicht nicht allzu viel leisten werde, schon um deswillen nicht, weil meinem nachher zu beschreibenden Fall der endgültige Abschluss, der pathologisch-anatomische Befund fehlt, so glaube ich doch, dass er interessant genug ist, als Grundlage einer Bearbeitung dieses Themas zu dienen, nicht nur deshalb, weil er einige bisher beschriebene Symptome zu bestätigen scheint, sondern vielleicht hauptsächlich deshalb, weil er mir geeignet scheint, einen Beitrag zur Auffassung Jolly's von der Lehre der chronischen Chorea zu bilden. Ich möchte die Krankengeschichte des Falles möglichst ausführlich behandeln.

M. B., Taglöhnersfrau, verheiratet, geboren am 27. 2. 1856.

Die Kranke, welche zuerst in einem Spital für Sieche, im Sebastianspital zu Nürnberg, untergebracht war, kam am 18. September 1905 ins Nürnberger Krankenhaus, weil sie verschiedene Selbstmordversuche gemacht hatte und ihr im Spital die genügende Aufsicht fehlte. Patientin gab als Grund für ihre Suicidversuche an, die anderen Insassen des Spitals hätten sie immer nicht in Ruhe gelassen, sie gehänselt und verspottet; darüber sei sie in grosse Erregung geraten.

Nach einigen Angaben der Patientin litt sie viel an Rheumatismus, der sich abwechselnd an verschiedenen Extremitäten eingestellt habe, zuletzt vor zwei Jahren, wo sie besonders in der rechten Schulter Schmerzen verspürt habe. Vor etwa 8 Jahren habe sie ihr letztes Wochenbett durchgemacht. Seit dieser

Zeit datiert der Beginn der unwillkürlichen Zuckungen. Wo diese zuerst angefangen, vermag sie nicht mehr anzugeben. Anfangs habe sie ihre häuslichen Verrichtungen noch gut erfüllen können, bis im Sommer 1904 4 Wochen lang anhaltendes starkes Erbrechen aufgetreten sei. Da es ihr zu Hause an der nötigen Pflege gemangelt habe, sei sie ins Sebastianspital gekommen.

Nach späteren Erhebungen bei dem Manne der Kranken, der seine Frau seit 1879 kennt, ist Patientin spuria. Der Vater derselben war ein arger Trunkenbold und heiratete die Mutter der Kranken nicht. Die Mutter ist an Typhus gestorben. Von 2 Brüder ist der eine kränklich und schwächlich, in seinen Bewegungen »fahrig« ähnlich wie Patientin. Zwei Kinder der Patientin im Alter von 12 und 16 Jahren sind gesund; das ältere, ein Knabe, musste wegen fortgesetzter Diebstähle schon wiederholt in einer Zwangserziehungsanstalt untergebracht werden. Mehrere Kinder sind gestorben und zwar das erste Kind mit $^3/_4$ Jahren an »Fraisen«, das zweite mit 7 Jahren an Genickkrampf, das vierte $^1/_2$ Jahr alt an »Fraisen« und das fünfte im Alter von 8 Jahren an Hüftgelenksentzündung. Ausser diesen ausgetragenen Kindern hatte Patientin während ihrer Ehe noch 4 Aborte. Vor ihrer Verheiratung hatte sie auch ein ausserehelicheS Kind, über dessen Schicksale jedoch nichts bekannt ist. Die Geburten verliefen sämtlich normal, ebenso die Wochenbetten. Patientin stand meist nach 3—4 Tagen wieder auf. — Früher ist ihm an seiner Frau nichts besonderes aufgefallen, sie war fleissig, haushälterisch, sparsam. Seit 8 Jahren bemerkte sie anfangs manchmal »Zitteranfälle«, die öfters mit der

Regel zusammenfielen, bei der Patientin immer sehr viel Blut verlor. Die Zitteranfälle nahmen ganz allmählich, nicht schubweise zu. Seit 3—4 Jahren bemerkte er, dass das Gedächtnis abnehme, ebenso die Sehkraft. Die Sprache wurde schlechter; die Patientin wurde leichtsinnig, gleichgültig, der Haushalt ging zurück. Die wiederholte Verbringung des älteren Sohnes in eine Zwangserziehungsanstalt berührte sie nicht weiter. Sie achtete nicht mehr auf ihre Kinder, wurde zänkisch, machte Spektakel, bandelte mit den Hausbewohnern an. Infolge der allmählich sich steigernden unwillkürlichen Zuckungen wurde sie sehr unbeholfen, zerschlug viel. Eine sechswöchentliche Behandlung mit Elektrizität von seiten eines Nervenarztes brachte keine Besserung. Da sie anfing mit Feuer unvorsichtig umzugehen, bewerkstelligte der Stadtmagistrat ihre Unterbringung im Sebastiansspital. Dort wurde sie bösartig, später traurig, wollte ins Wasser. Bei einem seiner Besuche suchte sie sich die Pulsadern aufzuschneiden.

Im Nürnberger Krankenhaus zeigten sich nach der dortigen Krankheitsgeschichte in allen Körperteilen unfreiwillige Bewegungen und Zuckungen von ausgesprochen choreatischem Typus. Psychisch war Patientin anfänglich sehr reizbar, brauste bei geringfügigen Anlässen auf, fühlte sich durch ihre Mitpatienten gekränkt. Später zeigte ihre Stimmung mehr depressiven Charakter. Ihre Anteilnahme an der Umgebung nahm ab; die Sprache wurde undeutlicher. Die Kranke fühlte sich elender, war immer zu Bett. Der Ernährungszustand ging stark zurück.

Am 27. Oktober 1905 wurde Patientin in hiesige Kreisirrenanstalt verbracht und in die psychiatrische

Klinik aufgenommen. Aus dem damaligen Aufnahmsstatus sei hier nur erwähnt, dass es schien, als ob sich die unwillkürlichen Bewegungen fasst mit einer gewissen Regelmässigkeit vom Kopf (Stirnrunzeln) nach den Extremitäten (Beugen der Zehen) fortpflanzten.

Der gegenwärtige Status der Patientin ist folgender: Ziemlich kleine Frau in mässig gutem Ernährungszustande. Hautfarbe sehr blass. An der Kleinfingerseite des linken Unterarmes, dicht unter dem Handgelenk befindet sich eine 2—3 cm lange etwas winkelig verlaufende Narbe. Die Muskulatur des Gesichtes befindet sich in einer beständigen Unruhe. Die Lider der Augen schliessen und öffnen sich wieder. Die Stirne wird gerunzelt, der Mund nach allen Richtungen verzogen. Auch der Kopf wackelt beständig hin und her. Er wird gedreht, nach beiden Seiten geneigt, wobei auffallend ist, dass die Bewegungen nach der linken Seite entschieden etwas häufiger erfolgen. Die Pupillen sind beide mittelweit, reagieren prompt auf Lichteinfall und Konvergenz. Die Augenbewegungen sind nach allen Richtungen hin frei. Unwillkürliche Bewegungen der Bulbi werden nicht beobachtet. Kein Nystagmus. In der Innervation des Facialis ist eine Differenz der beiden Gesichtshälften nicht wahrnehmbar. Wird Patientin aufgefordert, die Zähne zu zeigen, so ist ihr dies nur für kurze Momente möglich, da allerlei unwillkürliche Bewegungen dazwischenlaufen, die eine andere als die gewollte Mundstellung bedingen. Auch das Hervorstrecken der Zunge gelingt nur mit Anstrengung und für kurze Zeit; meist befindet sich die Zunge in fortgesetzter Bewegung, sie wird zeitweilig im Munde völlig herumgeschleudert. Geruch und Geschmack sind intakt. Am

Gaumen nichts besonderes. Sprechen ist oft nur sehr mühsam nach wiederholten Ansätzen möglich. Die Sprache selbst schwer verständlich, stockend, stolpernd, glucksend, einzelne Worte werden förmlich hervorgestossen. Auch zu Zeiten der Sprachruhe hört man allerlei glucksende, schluckende, schmatzende und gurgelnde Geräusche. Beim Versuch zu sprechen scheint es manchmal, als ob sich die unwillkürlichen Zuckungen in der Gesichtsmuskulatur vermehrten. Schlucken ist nur mühsam möglich, es werden immer nur geringe Flüssigkeitsmengen genommen. Auch Kauen schwierig. Ein gereichtes Stück Brot wird nur schlecht zerkaut. Auch im übrigen Körper sieht man eine Reihe uncoordinierter Zuckungen und Bewegungen auftreten, namentlich erscheint auf den ersten Blick die rechte Schultermuskulatur und der rechte Arm, weniger der linke beteiligt. Im rechten Arm treten namentlich sehr häufig Beugebewegungen im Ellenbogengelenk auf, wobei die Hand meist in stärkste Pronation geht. Patientin hat die Hände meist fest in einander gefaltet, offenbar um extreme Ausschläge möglichst hintanzuhalten. In den Händen scheinen im Gegensatz zu den Armen die Zuckungen in der linken Hand häufiger zu sein. Auch die Füsse bleiben nicht ruhig. Auffällig erscheint, dass beim Sitzen das linke Bein sich meist in gestreckter Stellung befindet selbst dann, wenn der Unterschenkel nicht unterstützt ist. Auf die Aufforderung hin sich auszukleiden, gerät Patientin in eine zappelnde und schleudernde Unruhe des ganzen Körpers. Die unwillkürlichen Bewegungen werden sichtlich zahlreicher und intensiver. Doch ist es Patientin, nachdem sich die allgemeine Unruhe wieder etwas gelegt hat, ganz

gut möglich, das Geschäft des Auskleidens ohne fremde Hilfe und in relativ kurzer Zeit auszuführen. Sie lauert förmlich die ruhigen Momente und passenden Situationen zu einer gewollten Bewegung ab, um sie dann ruckartig auszuführen. In der Ruhelage auf dem Rücken nehmen die unwillkürlichen Bewegungen an Zahl und Intensität bedeutend ab. Auffallend in der Haltung der Kranken ist, dass im Liegen der Kopf immer stark gegen die linke Schulter geneigt gehalten wird und gerade gerichtet, immer wieder in diese Haltung zurückkehrt. Was schon in den Kleidern beobachtet wurde, zeigt sich jetzt noch deutlicher: es ergibt sich nämlich bei aufmerksamer Beobachtung, dass der rechte Arm und das rechte Bein an den unwillkürlichen choreatischen Zuckungen häufiger beteiligt sind als die Extremitäten der linken Seite. Nur in dem Verhalten der Hände ist die bereits oben erwähnte entgegen gesetzte Beobachtung zu machen. Auch in der Muskulatur des Rumpfes sind choreatische Bewegungen zu bemerken, so namentlich in der Muskulatur des Bauches und Beckens und im Schultergürtel; im letzterem rechts wieder häufiger wie links. Doch sind die Zuckungen in der Muskulatur des Rumpfes im allgemeinen weniger zahlreich und stark wie in den Extremitäten. Die Zuckungen betreffen sowohl die ganze Muskulatur als einzelne Muskelbündel; diese letzteren sind nicht immer von Bewegungseffekten begleitet. Was den Verlauf dieser arythmischen Bewegungen und Zuckungen anlangt, so ist derselbe im allgemeinen ein relativ langsamer; blitzartige Zuckungen können nirgends wahrgenommen werden. Der Gang der Patientin ist unbeholfen tanzend, hüpfend, wackelig. Die Schrittlänge ist sehr

verschieden. Patientin hält zuweilen im Gehen inne, offenbar um die gleichgewichtsstörende Wirkung unwillkürlicher Beinbewegungen auszuschalten. Stärkeres Wackeln und Schleudern ist verhältnismässig selten. Die grobe Kraft der Hände ist entschieden herabgesetzt, in den Beinen dagegen ist sie noch gut. Auffällige Paresen sind nirgends vorhanden. Die inneren Organe sind ohne nachweisbaren pathologischen Befund. Am Herzen kann keine Verbreiterung der Grenzen gefunden werden. Herztöne sind rein. Puls ist kräftig, regelmässig. Beim Urinlassen fällt auf, dass dies nicht in einem Strahle geschieht, sondern in deutlichen, mehrmaligen Absätzen. Urin ohne E. und Z.

Die Patellarreflexe sind beiderseits entschieden gesteigert, von der Tibiakante auszulösen. Zeitweilig ist es deutlich, dass beim Beklopfen der Patellarsehne, der Unterschenkel einen Moment in gestreckter Stellung verharrt, ehe er wieder zurücksinkt. Übrige Reflexe normal. Eine besondere Schlaffheit der Gelenke kann nirgends nachgewiesen werden. Schreiben ist vollkommen unmöglich, es entstehen nur einige Striche und bizarre Gebilde.

Psychischer Status. Patientin ist örtlich und zeitlich unorientiert. Sie glaubt sich noch in Nürnberg im Krankenhaus. Als Zeit gibt sie Weihnachten 1890 an, lässt sich auch durch den Hinweis, dass doch jetzt draussen alles frisch und grün sei und blühe, nicht von ihrer Meinung abbringen. Über ihre Person und ihre Familienverhältnisse weiss sie Bescheid, sie gibt nur ein falsches Geburtsjahr an, während Tag und Monat stimmen. Sie weiss aber bis auf ein Jahr wie alt sie ist. Die sonstigen wichtigeren Ereignisse

ihres immerhin recht bewegten Lebens hat sie noch ziemlich gut im Gedächtnis behalten. Die Merkfähigkeit ist im allgemeinen wenig gestört; Patientin beantwortet alle darauf bezüglichen Fragen mit ganz geringen Ausnahmen richtig. Einfache ihr vorgelegte Bilder deutet sie vollkommen richtig. Am schlimmsten sieht es bei Patientin mit den Schulkenntnissen aus. Das Alphabet kann nicht mehr reproduziert werden. Bei den Monatsnamen werden einzelne ausgelassen. Auch das Vater unser ist nur mit Beihilfe und stockend möglich. Von den zehn Geboten kennt sie nur mehr einzelne. Die geographischen Kenntnisse sind sehr gering. Als grössten Fluss Deutschlands bezeichnet Patientin die Rednitz, welche ihr als Mittelfränkin schliesslich am nächsten liegt. Lesen geht gut von statten, auch die Auffassung des Gelesenen ist noch leidlich gut. Das Rechenvermögen ist sehr eingeschränkt. Additionen und Multiplikationen gehen relativ noch am leidlichsten, gänzlich versagen Subtraktion und Division. Associationsprüfungen in grösserem Umfange scheitern an der motorischen Unruhe der Kranken. Will man sie trotzdem fixieren, so ermüdet Patientin sehr rasch. Die Stimmung der Patientin ist zur Zeit eine indifferente. Sinnestäuschungen und Wahnideen bestehen eben nicht.

Fassen wir die in dem vorliegenden Krankheitsbilde hervorstechenden anamnestischen Angaben und körperlichen und psychischen Symptome zusammen, so glaube ich, kann es keinem Zweifel unterliegen, dass es sich um eine typische Chorea Huntington handelt. Wenn auch in der Ascendenz eine für diese Krankheit besonders charakteristische Heredität nicht vorhanden ist, so finden wir doch in der gleichen

Linie einen Fall, der nach den unzweifelhaften Angaben des Mannes der Patientin ebenfalls als choreatische Erkrankung gedeutet werden muss. Ferner spricht für die Sicherung obiger Diagnose der Beginn des Leidens in dem für Chorea Huntington sog. klassischen Alter zwischen 30—45 Lebensjahr. Ich möchte selbstverständlich diesen Umstand nicht als vorzügliches Symptom verwerten, nachdem ja schon von verschiedener Seite einwandfreie Fälle von Chorea Huntington beschrieben sind, deren Beginn sowohl in früherem als höherem Lebensalter als das vorher angegebene festgestellt wurden. (Ich erinnere hier an einen Fall Jolly's, wo bei einem 9jährigen Mädchen, deren Mutter ebenfalls an Huntington'scher Chorea litt, Chorea auftrat). Nach Jolly nimmt im höheren Alter die Frequenz langsam ab, während die Zahl der Erkrankungen unter dem 25. Jahr viel geringer ist und zwar mit abnehmender Häufigkeit nach dem ersten Lebensjahrzent hin. Weiterhin wichtige Momente für die Stützung der Diagnose sind die allmählich von geringen Anfängen sich steigernde Progredienz der unwillkürlichen Bewegungen sowie die ebenfalls allmählich sich entwickelnde geistige Schwäche und die wenigstens anfänglich vorhandene Reizbarkeit in Gemeinschaft mit Beeinträchtigungsideen. Diese Symptome im Verein mit noch einigen vielleicht weniger wichtigen anderen, auf deren Besprechung ich späterhin noch zurückkommen werde, gestalten nach den bis jetzt herrschenden Anschauungen über dieses Leiden die Diagnose wohl zu einer begründeten.

Was mir nun an diesem Falle am meisten aufgefallen ist und was, wie bereits oben bemerkt, am meisten hervorgehoben zu werden verdient, scheint

mir wenigstens das rheumatische Moment in der Anamnese dieser Kranken zu sein. Es möchte vielleicht der Einwand erhoben werden, dass diese Angabe, als von der Kranken selbst stammend, darum als nicht stichhaltig überhaupt nicht zu verwerten sei. Dem ist jedoch entgegen zu halten, dass diese Angaben mit grosser Bestimmtheit und Angabe einer Menge Details wiederholt und jedesmal ohne wesentliche Abweichungen gemacht werden, und dass die geistige Verfassung, namentlich der Schatz persönlicher Erinnerungen auch an andere Ereignisse ihres Lebens (siehe psychischer Status) noch nicht so parterre ist, dass an den Angaben der Kranken wesentliche Zweifel zu hegen sind. Um nun zu dem Rheumatismus als ätiologisches Moment in unserem Falle zurückzukehren, so will es mir scheinen, als ob zwischen ihrem Leiden und eben diesen wiederholten rheumatischen Attaken ein Zusammenhang bestünde. Jedenfalls lässt es sich nicht absolut von der Hand weisen, dass Beziehungen zwischen beiden Erkrankungen bestehen und zwar vielleicht in dem Sinne, dass wohl zuerst durch hereditäre Momente — Vater war Säufer, Patientin selbst ist unehelich geboren — eine praedisponierende Schädigung des Gehirns entstanden war und dass auf diesem so geschaffenen Boden die rheumatische Infektion die spezifische Erkrankung bewirkte, also ähnlich den Anschauungen Jolly's, der, wie schon erwähnt, die erbliche Übertragung der Krankheit für kein Hindernis hält, dass infektiöse Einflüsse dabei in Betracht kommen. Jolly hat mit Sinkler noch auf einen weiteren Umstand aufmerksam gemacht, der mir beachtenswert scheint, nämlich darauf, ob nicht etwa lokale infektiöse Einflüsse für die Häu-

figkeit des Vorkommens von Chorea einen Boden schaffen. Neuerdings finde ich in dem Lehrbuch der Psychiatrie von Binswanger-Siemerling eine Notiz von Cramer,, — der ganz nebenbei die gesamte Aetiologie der Chorea Huntington ebenfalls für recht unsicher hält —, nach der die Fälle dieser Erkrankung, welche seiner Klinik zugehen, fast sämtlich aus dem Eichsfelde stammen und der ärmeren Bevölkerung angehören. Es wäre nun sehr interessant, ob etwa in jener Gegend rheumatische Erkrankungen besonders häufig sind. Als schädigendes resp. die Widerstandsmöglichkeit gegen die schädigenden Wirkungen der Infektion herabsetzendes Moment haben in unserem Falle vielleicht noch mitgewirkt die vielen rasch hintereinander erfolgten Geburten und die sehr starken Menses.

Was die Kranke sonst anlangt, so bietet sie im Vergleich zu den meisten bisher veröffentlichten Fällen dieser Art im allgemeinen nichts Absonderliches. Einiges möchte ich aber doch noch herausgreifen, was mir geeignet erscheint, als Beitrag zu einzelnen Fragen dieses Krankheitsbildes zu dienen. In der Anamnese sind es die wiederholt erwähnten auch ernstlich betriebenen Selbstmordversuche, Ladame meinte nach Prüfung der mitgeteilten Fälle zu der Ansicht gelangen zu müssen, dass es infolge der grossen Reizbarkeit der Kranken wohl zu leidenschaftlichen Handlungen namentlich zu Suiciddrohungen komme, zu wirklichem Selbsmord dagegen nicht. Dieser Auffassung steht entgegen der von Wollenberg in seiner Monographie mitgeteilte Fall: eine Kranke ging aus Verzweiflung über ihre Krankheit ins Wasser. Auch unsere Patientin scheint sich, wie

die Narbe am linken Handgelenk beweisst, nicht mit einer leeren Drohung begnügt zu haben. Sonst wäre vielleicht aus der Anamnese noch hervorzuheben die starke Reizbarkeit, die sich eine Zeit lang im psychischen Verhalten geltend machte, und die ein ziemlich konstantes Symptom der chronisch progressiven Chorea zu sein scheint, wenigstens ist bei fast allen Autoren davon die Rede.

Was die körperlichen Symptome betrifft, so glaube ich, fällt vor allem der Verteilungstypus der unwillkürlichen Zuckungen auf die einzelnen Körperregionen auf. Im allgemeinen ist zu beobachten, dass die rechte Körperhälfte durchweg stärker befallen ist wie die linke. Nur im Gesichte ist eine Ausnahme vorhanden, indem hier die Muskulatur ziemlich gleichmässig befallen ist. Eine weitere Ausnahme sehen wir auch in dem Verhalten beider Hände, indem auch hier die unwillkürlichen Bewegungen in der linken Hand stärker und häufiger auftreten wie in der rechten. Dieser Umstand würde vielleicht rein klinisch für eine diffuse Erkrankung der motorischen Hirnrinde und damit für eine diffuse chron. Encephalitis sprechen, welche in neuerer Zeit von den meisten als pathologisch-anatomische Grundlage der Erkrankung angenommen wird. Das, was bei der seinerzeitigen Aufnahme der Kranken beobachtet werden konnte, dass Bewegungen sich fast mit einer gewissen Regelmässigkeit vom Kopf (Stirnrunzeln) nach den Extremitäten (Beugen der Zehen) fortpflanzten, ist jetzt sicher, trotzdem wiederholt darauf geachtet wurde, nicht mehr der Fall. Die unwillkürlichen Zuckungen treten jetzt in den einzelnen Körperregionen wahllos durcheinander auf. Unwillkürliche Bewegungen in

den Bulbi konnten nicht wahrgenommen werden, was wiederum mit der Angabe Wollenbergs u. a. stimmen würde, dass choreatische Bewegungen der Bulbi bei der chronischen Form der Chorea seltener als bei der akuten Chorea Sydenham's zu sein scheinen. Was das Symptom anlangt, dass psychische Erregungen die unwillkürlichen Bewegungen verstärken, so konnte dies bei unserer Kranken ein paar mal einwandfrei beobachtet werden, so z. B., als sie den Auftrag erhielt sich vollständig auszukleiden und dabei zunächst in ein förmliches Muskeldelirium geriet. Doch schien mir, als ob dies nicht konstant der Fall sei. An manchen Tagen war jedenfalls keine besondere Verstärkung der Bewegungen bei Erregung nachzuweisen. Hier möchte ich auch nicht unterlassen anzuführen, dass Patientin überhaupt manchmal sog. »ruhige« Tage hat, an denen im allgemeinen die unwillkürlichen Bewegungen weniger häufig und intensiv sind, während sie zu anderen Zeiten sich in einer geradezu zappelnden Unruhe befindet. Dieser Umstand erklärt vielleicht auch, dass sie zeitweilig im stande ist, bei gewollten Bewegungen die betreffende Extremität längere Zeit hindurch fast ruhig zu halten, während ihr dies andererseits manchmal gar nicht recht gelingen will. So z. B. war sie einmal im stande ihren erhobenen gebeugten rechten Arm, nachdem sie ihn einmal nach verschiedenen Hin- und Herfahren in die gewollte Stellung gebracht hatte, solange vor dem Munde festzuhalten, bis sie einen vollen Becher ganz ausgetrunken hatte, was immerhin einige Zeit in Anspruch nahm, da sie immer nur sehr kleine Quantitäten nahm und auch die nur in grösseren Pausen. Bei einem zweiten ähnlichen Versuche zu einer anderen

Zeit war sie dazu absolut nicht imstande. Ich möchte in dieser Hinsicht auf die Beobachtungen Ruppelts verweisen, in dessen Fall ebenfalls die unwillkürlichen Bewegungen zu einzelnen Zeiten verschieden waren, wie bereits einmal erwähnt. Dass die Zuckungen in anderen Muskelgebieten während der Zeit, wo eine zu einem willkürlichen Akte gebrauchte Muskelgruppe endlich ruhig gehalten werden konnte, eine Verstärkung erfuhren, oder dass nach der Ausführung der Bewegung in dem in Anspruch genommenen Muskeln uncoordinierte Zuckungen um so lebhafter würden, wie dies Wollenberg und noch verschiedene Autoren, wie Jolly, Mayer und andere — beobachtet haben, fiel mir nicht auf. Was das Cessieren der Bewegungen im Schlafe betrifft, so hören dieselben bei unserer Patientin im tiefen Schlafe jedenfalls ganz auf. Bei jedoch nur oberflächlichem Schlafe, in dem Patientin den grössten Teil der Nacht über liegt, gehen sie ungehindert fort. Im Verhalten der Patellarreflexe, die im übrigen erheblich gesteigert sind, glaubte ich zeitweilig eine Bestätigung des von Gordon zuerst beschriebenen und von Eshner, Hey ebenfalls bei Chorea beobachteten Verhaltens, dass der bei Auslösung des Reflexes gestreckte Unterschenkel erst eine zeitlang in dieser Stellung verharrt und dann langsam zurücksinkt, zu sehen, an einzelnen Tagen schien mir dies Symptom auch wieder weniger deutlich. Spastische Symptome und ausgesprochene Paresen konnte ich nicht nachweisen, auffallend war mir nur die sehr geringe Kraft in beiden Händen. Der Umstand, dass Patientin Urin nicht im Strahle, sondern in Absätzen entleert, scheint mir lediglich an der Bauchpresse zu liegen, deren Wirkung bei Entleerung der Blase zeit-

weilig durch intercurrente unwillkürliche Bewegungen, die zu einem andern Effekt führen, beeinträchtigt wird. An dieser Stelle möchte ich noch erwähnen, dass zum Nachweis choreat. Störungen centraler gelegener Muskelgebiete die Röntgenstrahlen ein sehr schätzenswertes Hilfsmittel bieten, Fürnrohr zitiert in einer demnächst erscheinenden grösseren Arbeit: Röntgenstrahlen in der Neurologie, de la Camp, der einige Notizen bringt, wonach durch Röntgenstrahlen die pathologischen Zuckungen des Zwerchfells nachgewiesen werden können.

In psychischer Beziehung bietet das Krankheitsbild im Vergleich zu den bisher beschriebenen Fällen nichts besonderes Bemerkenswertes. Wir konnten anfänglich grosse Reizbarkeit und Beeinträchtigungsideen beobachten, wie sie bei den psychischen Störungen dieser Erkrankung häufig aufzutreten scheinen. Auch die gemütliche Depression, die späterhin einsetzte, bietet nichts Aussergewöhnliches. Jetzt sehen wir neben fast vollständiger zeitlicher und örtlicher Unorientiertheit das Bild mittleren Schwachsinns, wobei jedoch Merkfähigkeit und allgemeines Urteilsvermögen relativ wenig geschädigt sind. Überhaupt möchte man die Frau auf den ersten Blick für geistig viel tiefer stehend halten, als dies tatsächlich der Fall ist. Bei näherem Eingehen findet man jedoch eine Menge Einzelheiten, die ein immerhin noch ziemlich reges Auffassungs- und Urteilsvermögen notwendig machen. Ein grosser Teil ihrer geistigen Stupidität scheint mir auf Rechnung ihres sehr erschwerten Mitteilungsvermögens sowohl nach der sprachlichen wie schriftlichen Seite gesetzt zu werden müssen. Sicher bestehen z. Zt. keine Sinnestäuschungen und Wahnideen. Fassen

wir den Verlauf der geistigen Störungen im ganzen zusammen, so sehen wir auch hier das wechselnde Bild verschiedener Zustandsphasen, wie ich das in den einzelnen mitgeteilten Fällen meist beobachtet habe. Den Grundton gibt hier die zunehmende geistige Schwäche, die allerdings in letzter Zeit auf einer gewissen Stufe stehen geblieben zu sein scheint. Damit will ich natürlich nicht behaupten, dass es nicht Fälle ohne Intelligenzabnahme geben kann. Bei dieser Gelegenheit möchte ich nicht versäumen, nochmals Ruppel anzuführen, der ebenfalls zu der Überzeugung gelangt ist, dass »die Art der mit Chorea einhergehenden rein psychischen Alterationen eine recht vielgestaltige zu sein scheint«.

Es erübrigt schliesslich noch einige Worte zur Therapie der Erkrankung zu sagen. Die allgemeine Ansicht geht dahin, dass die Therapie bei chronisch progressiver Chorea nur eine rein symptomatische sein kann, sintemalen eine spezifische bislang nicht bekannt ist und ausserdem Fälle mit Ausgang in wirkliche Heilung bisher nicht beobachtet worden sind. In unserem Falle scheint zeitweilig im Anfangsstadium eine elektrische Behandlung eingeleitet worden zu sein, doch wohl nur um mehr psychische Wirkung zu erzielen. Bis jetzt konnte wenigstens in überhaupt keinem Falle mit Elektrizität ein Erfolg erzielt werden. Von inneren Mitteln wurden eine Reihe versucht: Antipyrin, Arsen und in neuerer Zeit Arsycodyle und Néo-Arsycodyle. Sie haben alle nur wenn überhaupt einen vorübergehenden symptomatischen Einfluss, indem nach Jolly dadurch zeitweilige Besserungen oder wenigstens Stillstände des Leidens herbeigeführt zu werden scheinen. Wichtig erscheinen

noch die Brompräparate bei stärkeren gemütlichen Reizzuständen und die grosse Reihe der Hypnotika gegen die zeitweilig erhebliche Schlaflosigkeit. Auch hydrotherapeutische Massnahmen kommen eventuell in Frage. Beachtenswerter erscheint mir, was Antoni d'Ormea in allerneuester Zeit in einer Arbeit vorschlägt, die Prophylaxe. Er glaubt, dass man vielleicht in dieser Hinsicht schon etwas erreiche, wenn man wenigstens das Stillen von seiten einer kranken Mutter vermeide und die Neugeborenen von einer absolut gesunden Frau stillen lasse, da man das radikalste Mittel doch nicht durchsetzen könne, das Eheverbot für solche Kranke.

In unserem Falle wurde von einer Medikation oder sonstigen spezifischen Behandlung gänzlich abgesehen. Das einzige therapeutische Moment bildet die Anstalt an sich mit ihrer Ruhe und ihren zweckdienlichen Pflegeeinrichtungen. Es ist erfreulich zu konstatieren, dass unter diesen Verhältnissen im Vergleich zu dem Status bei der Aufnahme eine zweifellose Besserung des Allgemeinzustandes eingetreten ist.

Zum Schlusse sei es mir noch gestattet, meinem sehr verehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. Specht für die gütige Überlassung des Falles und die liebenswürdige Durchsicht meiner Arbeit meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Literaturverzeichnis.

1) Zinn, Beziehungen der Chorea zu Geistesstörungen. Arch. f. Psychiatr. Bd. XXVIII.

2) Möbius, Über Seelenstörungen bei Chorea. Münch. med. Wochenschrift 1892, Nr. 51.

3) Facklam, Beiträge zur Lehre vom Wesen der Huntington'schen Chorea, Archiv für Psychiatrie Bd. XXX. (Daselbst Literaturverzeichnis bis etwa zum Jahre 1895).

4) Wollenberg, Degenerative Chorea. Nothnagels Spezielle Pathologie und Therapie, Bd. XII, 2. Hälfte.

5) Jolly, Chorea chronica progressiva, Ebstein und Schwalbes Handbuch der prakt. Medizin, Bd. IV.

6) Cramer, Die chron. Chorea, Lehrbuch der Psychiatrie von Binswanger und Siemerling, pag. 200.

7) Lannois u. Paviot, Deux cas de chorée héréditaire avec autopsie. Arch de Neurol. Vol. IV, No. 22.

8) Goldstein, Ein Fall von Huntington'scher Chorea, Inaugur. Diss. Jena 1897.

9) Mayer, J., Über Chorea chronica heredit., Inaugur. Diss. Freiburg i/B. 1897.

10) Riesmann, Chorea in the aged with report of a case of the disease in man aged seventy five years. The americ Journ. of the Medic. Sciences Vol 114. Hft. 2.

11) Hallock, Frank, A case of Hunt. chorea with remarks upon the propriety of naming the disease: »dementia choreica«. Journ. of nerv and ment dis No. 12.

12) Collins, The pathology and morbid anatomy of Huntingtons Chorea with remarks on the development and treatment of the dise ase. Journ. of nerv and ment dis. No. 1.

13) Harmon Shmith, Hystory of a case of Huntington's Chorea. The medic. Record 1898.

14) Schultze, Über Poly-, Para- u. Monoclonie und ihre Beziehungen zur Chorea. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. 13.

15) Rispal, Des lésions histologiques du systéme nerveux central dans la Chorée chronique héréditaire. Rev. neurolog. No. 9.

16) Sickora, Sur la chorée chronique. Gaz. des hôp. Jan. 1899.

17) Schajkewitsch, Über die Chorea und deren Therapie. Obozrenji psichiatr. No. 11 und 12. Ref. Wollenberg im Jahresbericht über Leistungen und Fortschritte auf dem Gebiete der Neurol. und Psychiatrie. III. Jhrgg.

18) Etter, Beitrag zur Lehre der Huntingt. Chorea. Inaugur. Diss. Tübingen 1899.

19) Elder, Chronic. progress. Chorea (Scott med. und chirg. Journ. Vol. IV. Ref. Wollenberg in Fortschritten auf G. der Neurol. und Psych. 1899.

20) Kattwinkel, Über psych. Störungen bei der Chorea. Deutsch. Archiv für klin. Medizin. Bd. 66.

21) Derselbe. Ein Beitrag zur Lehre von der pathol. anatom. Grundlage der Hunt. Chorea. (D'Archiv für klin. Med. Bd. 68).

22) Keraval und Raviat, Observation de chorée. chronique héréditaire d'Huntington. Archiv de Neurol. Vol. 9.

23) Ladame, Des troubles psychiques dans la chorée dégénerative. Archiv de Neurol. Vol. 9.

24) Eliassow, Über 3 Fälle von degenerativer (Huntingtonscher) Chorea. Festschrift zur Feier des 60. Geburtstages von Max Jaffé.

25) Amdohr, Über 2 Fälle von Chorea chronic. progress. Inaug. Diss. Greifswald.

26) Gordon, A note on the knee-jerk in chorea. (The. Brit, med. Journ. I.) Ref. Wollenberg.

27) Eshner, The Knee-jerks in chorea. Philad. med. Journ. I. Ref. Wollenberg.

28) Lannois, Paviot und Mouisset, Contribution à l'anatomie pathol. de la chorée héréditaire. Rev. neur. 1901.

29) Bäumlin, J., Über familiäre Erkrankungen des Nervensystems. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, XX. 3 und 4. 1902.

30) Laache, Über Chorea und choreat. Zustände. Nord. med. ark. Abt. II. Anh.

31) Westphal, A., Chorea chronic. progressiv. Deutsch. med. Wochenschr. XXVIII.

32) Schinke, A., Casuistischer Beitrag zur Chorea chronic. progressiv. (Huntington'sche Chorea) Inaug. Diss. Kiel. 1903.

33) Müller, Leo, Über 3 Fälle von Chorea chronic. progressiv. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, Bd. 23.

34) Heilbronner, Über eine Art progressiver Heredität bei Hunt. Chorea. Archiv für Psychiatrie. Bd. XXXII.

35) Burr und Mc. Carthy, Two cases of Huntington Chorea with the Pathologie examination in one Case. The Journ. of Nerv and Ment dis (Sitzungsbericht).

36) Stier, E., Zur patholog. Anatomie der H. Chorea. Archiv für Psychiatrie, Bd. XXXVIII.

37) Tumpowski, Ein Fall von Chorea chronic. heredit. Huntingtoni. Medycyna Nr. 36. Referat: Wollenberg.

38) Vaschide und Vurpas, Essay sur la physiologie du mouvement. Disparition des mouvements dans la Chorée chronique. Revue de Médecine Nr. 9.

39) Frank, Kurt, Zur Kenntnis der Chorea chronic. progressiva. Wiener klin. Wochenschrift Nr. 9.

40) Hey, Zur Symptomatologie der Sydenham'schen Chorea. Strassburger med. Ztg. Nr. 10.

41) Debuck, Un cas de chorée chronique progressiv avec autopsie. Journ. de Neurol. Nr. 17.

42) Mendel, Diskussion zu Wollenbergs Vortrag »Zur Lehre der Chorea« auf der II. Versammlung des Vereins deutscher Psychiater in Halle 1897. Sitzungsbericht im Archiv für Psychiatrie XXX.

43) Ruppel, Zur Differentialdiagnose der choreat. Geistesstörung. Münch. med. Wochenschr. 1905. Nr. 10.

44) Weyrauch, A., Über Chorea chronic. progressiva (Huntington's Chorea). Münchn. med. Wochenschr. 1905. Nr. 6.

45) Westphal, Die Diagn. der Huntington'schen Chorea in ihren Frühstadien, Vortrag auf der 75. Generalversammlung der psychiatrischen Vereine der Rheinprovinz in Bonn. 1905.

Sitzungsbericht im Centralblatt für Nervenheilkunde und Psychiatrie. Bd. 28.

46) Liebers, M., Beitrag zur Symptomatologie der Chorea chronic. progressiva. Centralblatt für Nervenheilkunde u. Psychiatrie. Bd. 28. 1905.

47) Fürnrohr, Die Röntgenstrahlen in der Neurologie (im Erscheinen begriffen).

48) Solmersitz, Zur patholog. Anatomie der Hunt. Chorea. Inaug. Diss. Königsberg. 1903.

49) Ad'Ormea, Una famiglia coreica, nota clinica con brevi considerazioni sulla profilassi individuali Rif. med. XX. 1904.

50) Kräpelin, Psychiatrie. 7. Aufl. 1904.

Curriculum vitae.

Valentin Faltlhauser, kath. Konfession, wurde geboren am 28. November 1876 als der Sohn des damaligen Gutsverwalters Valentin Faltlhauser und seiner Frau Sophie, geb. Paulus. Den ersten Unterricht erhielt er an der Volksschule zu Kurzenisarhofen. Das Gymnasium besuchte er zu Metten und Amberg, wo er im Juli 1896 absolvierte. Nach kurzem Studium der Jurisprudenz an der Universität München wandte er sich der Medizin zu. Siedelte im Sommersemester 1899 nach Erlangen über, wo er 1900 die medizinische Vorprüfung bestand. An gleicher Universität vollendete er am 9. März 1903 das medizinische Staatsexamen. Seiner Militärpflicht genügte er im kgl. bayer. 19. und im 11. Infanterie-Regiment, er ist mit einem Patent vom 28. Februar 1905 zum Assistenzarzt der Reserve befördert. Seit 3. Februar 1904 ist er als Arzt an der Kreisirrenanstalt Erlangen in Funktion, der er schon im Sommer 1903 aushilfsweise angehörte.